KLINISCHE BEITRÄGE

ZUR

KENNTNISS DER FRIEDREICH'SCHEN KRANKHEIT.

INAUGURAL-DISSERTATION

VERFASST UND DER

HOHEN MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

KGL. BAYER. FRIEDRICH-ALEXANDER-UNIVERSITÄT ERLANGEN

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

VORGELEGT

VON

GUSTAV BESOLD

AUS ÖTTINGEN.

LEIPZIG,

DRUCK VON J. B. HIRSCHFELD.

1894.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät.

Referent: Prof. Strümpell.

Als Unterassistent auf der Erlanger medicinischen Klinik hatte ich Gelegenheit, drei nicht familiär zusammengehörige Fälle von sogenannter hereditärer Ataxie, welche in manchen Einzelheiten nicht geringes Interesse darboten, selbst zu beobachten. Die Krankengeschichte eines vierten, schon früher auf der hiesigen Klinik vorgekommenen Falles wurde mir von Herrn Prof. Dr. Strümpell zur Verfügung gestellt. Für die gütige Ueberlassung dieser Fälle, sowie für die reiche Unterstützung mit Rath und That bei Bearbeitung derselben spreche ich meinem verehrten Lehrer hiermit meinen tiefgefühlten Dank aus.

Jene vier Beobachtungen sollen die thatsächliche Grundlage der folgenden Besprechung dieser zuerst von Friedreich beschriebenen seltenen und interessanten Krankheitsform bilden, deren genauere klinische Erforschung trotz der in den letzten Jahren verhältnissmässig zahlreich erschienenen casuistischen Mittheilungen noch keineswegs abgeschlossen erscheint.

Fall I. Pfeiffer, Michael, 15 Jahre alt, aus Tauberscheckenbach, Schreinerssohn, befand sich vom 6. Mai bis 10. Juni 1890 in der Erlanger medicinischen Klinik.

Anamnese: Eltern des Pat. sind völlig gesund. Nervenkrankheiten sind, soweit bekannt, in der Familie nicht vorgekommen, auch sind keine Angaben zu erhalten, welche auf Lues der Eltern schliessen lassen. Geschwister hat Pat. nicht.

Pat. selbst ist bis zu seinem 5. Jahre stets gesund gewesen. Mit 5 Jahren erkrankte er, angeblich nach häufigen Erkältungen, allmählich unter „fieberhaften Erscheinungen". Er lag damals 6 Wochen lang zu

Bett, und als er wieder aufstand, will der Vater des Pat. bemerkt haben, dass Pat. unsicher auf den Beinen sei. Schon bei Beginn dieser Krankheit verspürte Pat. ziemlich heftige Schmerzen in den Füssen und dem Leib, die zeitweise sich steigerten, zeitweise aber auch wieder vollständig verschwanden. Auch nachdem Pat. das Bett verlassen hatte, hielten diese Schmerzen, wenn auch weniger stark, an und verschwanden vollständig erst nach mehreren Jahren. Jetzt hat Pat. gar keine Schmerzen mehr. Pat. besuchte die Schule und lernte „gut" schreiben, obgleich er dabei immer „etwas mit den Händen zitterte".

Das Gehen wurde von Jahr zu Jahr schwieriger, und jetzt ist es dem Pat. fast unmöglich.

Geistig war Pat. immer gesund. Die Sprache war nie gestört. — Abnorme Gefühlswahrnehmungen (Kriebeln, Ameisenlaufen u. s. w.) sind nicht vorhanden.

Stuhlgang immer etwas unregelmässig.

Von Seiten der Blase hat Pat. früher nie Störungen gehabt; erst seit einem Monat soll das Wasserlassen zuweilen etwas erschwert sein.

Status praesens. Pat. ist ein für sein Alter im Ganzen körperlich etwas zurückgebliebener Junge mit schlankem Knochenbau, schlecht entwickelter Musculatur und geringem Fettpolster. An der Intelligenz ist keine Störung zu bemerken; Pat. ist etwas schüchtern und leicht aufgeregt.

Lässt man ihn den gewöhnlich mässig gesenkten Kopf heben, so bemerkt man leichtes Zittern desselben.

An der Haut des ganzen Körpers ist nichts Besonderes wahrzunehmen (keine Exantheme u. s. w.). Die Lippen, sowie die Mund- und Rachenschleimhaut sind ziemlich blass. — Die Beweglichkeit im Stirn- und Gesichtstheil des Nervus facialis ist ganz normal; nur pfeifen kann Patient nicht.

Die Bewegung der Bulbi ist nach allen Richtungen hin möglich, Nystagmus ist vielleicht in geringem Grade vorhanden, jedoch nicht deutlich.

Die Pupillen sind beiderseits gleich, ziemlich weit, und reagiren prompt sowohl auf Lichteinfall, als auch bei der Accommodation.

Sehschärfe, Sehfeld normal.

Geruch, Gehör, Geschmack ebenfalls ganz normal.

Die Sprache ist etwas stossweise, aber leicht verständlich. Beim Schlingact empfindet Patient keine Störung.

An Brust- und Bauchorganen ist durchaus nichts Abnormes nachzuweisen, ebensowenig an der Wirbelsäule.

Die Extremitäten zeigen gering entwickelte Musculatur, die Füsse stehen in leichter Equinovarusstellung, und die Zehen sind mässig dorsalflectirt.

Motilität: a) Obere Extremitäten. Die activen und passiven Bewegungen sind in allen Gelenken gut möglich; die gröberen activen Bewegungen werden mit verhältnissmässig geringer Kraft und mit einer eigenthümlichen, ausfahrenden Unsicherheit ausgeführt, welche besonders deutlich bei etwas complicirteren Aufgaben (allmähliches Nähern und Aneinanderlegen der beiden Zeigefingerspitzen u. s. w.) hervortritt.

b) Untere Extremitäten. Die passiven Bewegungen sind in allen Gelenken leicht ausführbar, nur gelingt infolge einer mässigen Beugecontractur im Kniegelenk die Streckung desselben nicht vollkommen.

Active Bewegungen im Hüftgelenk und den Zehengelenken völlig gut, wenn auch mit etwas herabgesetzter Kraft ausführbar, dagegen gelingt dem Pat. die völlige Streckung im Kniegelenk nicht (s. oben), und auch in den Fussgelenken zeigen die Bewegungen auffallend geringe Excursionen.

Bei allen activen Bewegungen zeigt sich auch hier eine deutliche Ataxie, welche z. B. deutlich hervortritt, wenn man den Pat. die Ferse des einen Fusses auf das Knie des anderen Beines legen lässt. Pat. fährt dabei wiederholt ziemlich weit an dem betreffenden Knie vorbei.

Gang: Pat. kann nur dann gehen, wenn er sich anhält oder beiderseits geführt wird, dabei ist der Gang äusserst unsicher und taumelnd, paretisch-ataktisch. Die Beine werden mehr als gewöhnlich hochgehoben und breitspurig (jedoch nicht stampfend) wieder aufgesetzt. Dabei ist der Kopf und Oberkörper etwas vornübergebeugt, und die Augen controliren fortwährend die Bewegungen der Beine. Auch beim Stehen des Pat. starkes Schwanken des Rumpfes. Bei geschlossenen Augen werden die Schwankungen beim Stehen des Pat. so stark, dass derselbe in Gefahr kommt, umzufallen.

Sensibilität: Einfache leise Berührungen mit Finger oder Pinsel, sowie Berührungen mit Nadelspitze und Nadelkopf werden rasch und richtig empfunden und localisirt, ebenso thermische Reize und Schmerzeindrücke. Auch an Drucksinn und Muskelsinn ist keine besondere Störung wahrzunehmen.

Reflexe: Hautreflexe (Stich- und Strichreflexe) vollkommen erhalten. Patellarreflexe fehlen vollständig.

Kein Fieber.

Stuhlgang in der Klinik regelmässig; Harn ohne Eiweiss und Zucker.

Harn wird spontan entleert, ohne besonders auffallende Beschwerden. Pat. giebt nur an, dass er zuweilen verhältnissmässig längere Zeit keinen Harn zu lassen braucht.

Fall II. Ehrlich, Moritz, 22 Jahre alt, aus Burgebrach (Bez.-A. Bamberg), lediger Kaufmann, befand sich das erste Mal vom 25. Juni bis 30. Juli 1891 in der Erlanger medicinischen Klinik.

Anamnese: Der Vater des Pat. ist im höheren Alter an „Gehirnschlag“ gestorben, nachdem er während seines ganzen Lebens immer gesund gewesen war. Die Mutter und der einzige Bruder des Pat. leben und sind beide vollkommen gesund. Eine Schwester ist mit 10 Wochen an „Gefraisch“ (Krämpfen) gestorben. Niemand von den Angehörigen hatte, resp. hat irgend welche Störungen des Nervensystems oder der Musculatur.

Pat. selbst hatte im frühen Kindesalter Scharlach und Masern durchzumachen und war auch sonst immer etwas „kränklich“ bis zu seinem 10. Lebensjahre. Von da ab jedoch war er stetig gesund bis etwa Mitte des Jahres 1889. Sexuelle Erkrankungen werden vom Pat. entschieden in Abrede gestellt. Seit 1889, d. h. also seit seinem 20. Lebensjahre merkte Pat. eine „gewisse Unsicherheit“ in den Händen; wenn er z. B. schrieb

meinte er plötzlich, die Feder entfalle seiner Hand, worauf er nach derselben griff und diese ihm nun durch das Haschen erst thatsächlich entfiel. Eine Abnahme der Kraft in den Armen hat Pat. nicht bemerkt. Einige Zeit darauf (genau kann Pat. das nicht angeben) bekam er eine ähnliche Unsicherheit in den Beinen. Wenn er z. B. von der offenen Fahrstrasse auf ein Trottoir gehen wollte, machte er unwillkürlich einen grösseren Schritt, als er nöthig gehabt hätte. Dabei sank er dann wiederholt in die Knie, ja fiel manchmal sogar ganz zu Boden. Weiterhin beobachtete er eine gewisse Unsicherheit der Beine beim Gehen und Treppensteigen u. s. w., welche hauptsächlich dann sich geltend machte, wenn Pat. sich vorher in vollkommener Ruhe befand. Trotz dieser Störungen kann Pat. auf ebenem Wege noch jetzt ziemlich grosse Strecken (20—25 Kilometer) bei seinen Geschäftsgängen zurücklegen, glaubt sogar, dass ihm anhaltendes Gehen sehr gut thue. Das Treppensteigen jedoch wird ihm sehr sauer. Er hat dazu unbedingt die kräftige Stütze eines Armes oder ein Geländer nöthig, am dringendsten zumal, wenn er treppabwärts gehen soll, da er dann das unsichere, ängstliche Gefühl hat, er könne ins Leere steigen. Den Boden unter den Füssen will Pat. ganz deutlich und ebenso wie in gesunden Jahren fühlen.

Ueber Kopfweh hatte Pat. nie zu klagen; dagegen überkommt ihn beim Passiren eines hochgelegenen Rains oder eines Steges heftiges Schwindelgefühl.

Von Seiten des Gesichts klagt Pat., dass ihm manchmal die Schrift vor den Augen verschwand und manchmal doppelt wurde. Flimmern vor den Augen hatte er nicht.

Von Seiten anderer Organe hat Pat. gar keine Störungen. Der Stuhlgang war immer regelmässig. Blasenstörungen waren niemals vorhanden. Appetit, Allgemeinbefinden immer ganz gut. Eigentliche Schmerzen in Armen oder in Beinen oder am Rumpf fehlten vollständig, nur in den Beinen verspürte Pat. äusserst selten vielleicht einmal einen Riss. Dagegen hat Pat. bei Bettruhe zeitweise mehrfache schmerzhafte „krampfartige Zusammenziehungen", die sich zuweilen häufig wiederholen, um dann wieder für längere oder kürzere Zeit zu verschwinden. Seit 1886 kann Pat. „wahrscheinlich infolge einer Erfrierung" die 3 letzten Finger beider Hände im 1. Interphalangealgelenk nicht mehr vollständig strecken, eine allgemeine Abnahme jedoch in der Bewegungsfähigkeit der Finger gegen früher hat er nicht bemerkt.

Status praesens. Mittelgrosser, mässig kräftig entwickelter Mann von gesunder Hautfarbe. Intelligenz erscheint vollkommen normal; an der Schädelform ist nichts Besonderes wahrzunehmen; das Gesicht ist etwas schief, die Nase verläuft nach links und unten.

An den Augenmuskeln ist nicht die geringste Lähmung oder Schwäche eines oder des anderen nachzuweisen, ebensowenig ist Nystagmus vorhanden. Die Pupillen sind beiderseits gleich, mittelweit, reagiren beide prompt auf Lichteinfall und bei Accommodation. Eine subjective Sehstörung wird zur Zeit nicht geklagt. Die Sprache ist vollkommen normal, höchstens kann eine mässige Mitbewegung der Gesichtsmuskeln beim Sprechen auffallen. Die Zunge ist etwas belegt, feucht und weicht beim Her-

ausstrecken unbedeutend nach rechts ab. Keine Schlingbeschwerden. Im ganzen Gebiet des Facialis ist keine Störung nachzuweisen; Pat. kann pfeifen, lachen, Zähne zeigen, Stirn runzeln u. s. w.

Thorax gut gebaut. An Herz und Lunge ist nichts Krankhaftes nachzuweisen. Abdomen mässig fettreich. Leberdämpfung nicht vergrössert. Milz nicht vergrössert nachweisbar. Urin ohne Eiweiss, ohne Zucker. An der Wirbelsäule ist nichts Abnormes nachzuweisen.

Extremitäten. a) Obere: Die Musculatur der Arme ist gut entwickelt. Nur an den Handrücken zeigen sich die Interossei etwas mager. An den Fingern zeigen die 1. Phalangen normale Dicke, während die Endphalangen am 4. und 5. Finger rechts wie links entschieden dünn, atrophisch, und dementsprechend die betreffenden Nägel, besonders am 5. Finger, abnorm stark gekrümmt sind. Die übrigen Finger der rechten Hand sind normal, während an der linken Hand auch die Endphalangen des Mittel- und Zeigefingers etwas zugespitzt erscheinen. Der linke Daumen ist normal. — Die 2. Phalangen des 3. bis 5. Fingers links und rechts stehen in mässiger Beugecontractur.

b) Untere: Die Beine liegen gestreckt im Bett, auch die Füsse in gewöhnlicher Stellung, der Fussrücken ist bei ausgeprägt hohler Planta pedis stark gewölbt. Die Musculatur an beiden Beinen ist nicht atrophisch. Sämmtliche Zehen zeichnen sich aus durch ihre auffallende Schmalheit bei ziemlich beträchtlicher Länge. Die Nägel sind alle, besonders aber an der 3. bis 5. Zehe beiderseits sehr schmal und der Breite nach gekrümmt. (Die Breite am 4. und 5. Zehennagel beträgt je 4—5 Mm.) Sie erscheinen beiderseits an den 4 kleinen Zehen ziemlich dünn, an der grossen Zehe etwas verdickt. An sämmtlichen Zehen beiderseits (links die grosse Zehe nur mässig) nehmen die ersten Phalangen eine ziemlich stark dorsalflectirte Stellung ein, während die beiden weiteren Phalangen etwas klauenförmig gekrümmt sind; ausserdem sind die beiden grossen Zehen nach aussen gerichtet.

Motilität: 1. Im Gesicht und mit dem Kopf sind alle Bewegungen leicht und gut ausführbar.

2. Obere Extremitäten. An den Armen und Händen sind activ und passiv alle Bewegungen möglich, nur bei den oben erwähnten, in Beugecontractur befindlichen ersten Interphalangealgelenken des 3. bis 5. Fingers gelingt es weder activ noch passiv, eine vollständige Streckung zu erzielen.

Der Händedruck beiderseits sehr kräftig, die rohe Kraft in den übrigen Muskeln ebenfalls recht beträchtlich. Die activen Bewegungen sind alle etwas hastig, ausserordentlich unsicher und unzweckmässig ausfahrend. Am deutlichsten zeigt sich die Coordinationsstörung, wenn Pat. nach einem bestimmten Punkt an der Wand greifen, seine Nase anfassen, die beiden Zeigefingerspitzen langsam von weitem aneinanderbringen soll u. s. w. Er fährt fortwährend so lange an den betreffenden Objecten nach allen Richtungen vorüber, bis es ihm endlich gelingt, an diesen Objecten selbst einen Stützpunkt für seine Hand oder seinen Finger zu finden.

Auch in der Schrift zeigt sich die Ataxie sehr deutlich. Die jetzigen ataktischen Schriftzüge sind sehr verändert gegenüber den sicheren Schriftzügen eines aus den gesunden Jahren des Pat. stammenden Schriftstücks.

3. Untere Extremitäten. Active und passive Bewegungen sind in normal ausgedehntem Maasse in allen Gelenken möglich. Die rohe Kraft ist vielleicht ein klein wenig herabgesetzt. Die oben erwähnte Dorsalflexion der Zehen ist activ wie passiv leicht zu beseitigen. Ebenso wie an den oberen Extremitäten sind hier die activen Bewegungen ausser-

Fig. 1.

ordentlich ataktisch. Es gelingt dem Pat. z. B. nicht, eine Ferse auf das andere Knie zu bringen oder dort festzuhalten. Er fährt unaufhörlich vorüber.

Stehen (s. beistehende Fig. 1) ist dem Pat. nur mit offenen Augen und mit gespreizten Beinen möglich (die Füsse etwa 40 Cm. von einander

entfernt). Dabei muss er beständig balanciren mit Oberkörper und den Beinen, um sich das Gleichgewicht zu erhalten. Schliessen der Augen oder dicht Aneinanderstellen der Füsse hätte bei fehlender anderweitiger Stütze sofortiges Umfallen des Pat. zur Folge. Gang ist sehr breitspurig. Die Füsse sind dabei manchmal bis zu 50 Cm. von einander entfernt, wenn sie nicht zufällig durch eine nicht gewollte ataktische Bewegung der Beine näher an einander kommen. Pat. tritt mit den Fersen etwas stampfend auf, schwankt dabei immer hin und her, ja manchmal reisst ihn eine ungünstig ausfahrende Bewegung seiner Beine über die Hälfte des ziemlich breiten Corridors hinüber. Auf einem vorgezeichneten Strich zu gehen ist dem Pat. unmöglich. Kurz, Pat. steht und geht wie ein stark Betrunkener.

Alle Bewegungen der Arme und Hände, wie der Beine überwacht Pat. aufs Peinlichste mit seinen Augen. Infolgedessen ist beim Gehen der Oberkörper immer vorgeneigt, um die Bewegung der Beine controliren zu können.

Sensibilität: Hautsensibilität: Am Rumpf werden alle Berührungen und alle Temperatur- und Schmerzeindrücke ausnahmslos rasch und vollkommen richtig empfunden und ebenso localisirt. An den Armen ist die Hautsensibilität für feinere Unterschiede entschieden etwas herabgesetzt; insbesondere verwechselt Pat. nicht selten Nadelspitze und Nadelkopf. Kälte- und Wärmeempfindung vollkommen gut. Passive Bewegungen im Hand- und den Armgelenken bei geschlossenen Augen des Pat. werden von demselben vielfach verkehrt angegeben. Wenn ferner Pat. mit dem einen Arm eine dem anderen vom Untersuchenden gegebene Stellung (bei geschlossenen Augen) einnehmen soll, so besteht zwischen den Stellungen der beiden Arme eine grössere Differenz, als dies beim Versuch mit einem Gesunden der Fall ist. An den Beinen werden einfache Berührungen wohl meistens empfunden, dagegen ausserordentlich schlecht localisirt; bald wird eine Berührung am Fusse dicht unter das Knie verlegt, bald sogar auf das entgegengesetzte Bein localisirt u. s. w. Nadelspitze und Nadelkopf wird oft, aber nicht immer und nie so sicher unterschieden, wie von einem Gesunden. Dagegen werden Kälte und Hitzereize fast immer richtig empfunden und richtig localisirt.

Auffällig ist dabei, dass Pat. wiederholt Berührungen und Wärmeempfindungen zu empfinden angiebt, ohne dass überhaupt ein äusserer Reiz eingewirkt hat.

Pat. giebt die verschiedenen Lagen, in welche seine Beine gebracht werden (bei verschlossenen Augen), fast immer richtig an, nur ganz geringe Unterschiede beim Höher- oder Tieferstellen des Beines werden entweder überhaupt nicht empfunden oder falsch angegeben.

Reflexe: Stich- und Strichreflexe auf der Fusssohle sind verhältnissmässig gering, doch deutlich vorhanden. Patellarreflexe und Achillessehnenreflexe fehlen vollständig. —

Am 28. Juli 1891 wird Pat. auf Wunsch entlassen. Die Behandlung hatte in regelmässigem Galvanisiren und in methodischen Muskelübungen bestanden. Er fühlt sich beim Gehen und Stehen viel sicherer als bei seinem Eintritt. Objectiv ist der Befund jedoch im Wesentlichen der gleiche wie anfangs.

Am 5. Juli 1892 Wiederaufnahme in die Klinik. Pat. stellt sich wieder im Krankenhause ein, um eine Zeit lang eine elektrische und gymnastische Behandlung durchzumachen. Pat. findet seinen Zustand nicht verschlechtert, im Gegentheil glaubt er, er habe mit der Zeit, wenn auch nicht viel, so doch deutlich etwas an Sicherheit beim Gehen und Stehen gewonnen. Appetit, Allgemeinbefinden sehr gut. — Auf weiteres Befragen giebt Pat. an, dass er jetzt nicht mehr so deutlich wie im vorigen Jahre Gegenstände fühlt, die ihm in die Hand gegeben werden.

Status praesens. Eine irgendwie deutliche Atrophie an Armen oder Beinen ist gegen früher nicht nachweisbar.

Alle Bewegungen der mimischen Gesichtsmusculatur sind vollkommen gut ausführbar, ebenso alle Bewegungen der Bulbi. Auch diesmal ist von Nystagmus keine Spur vorhanden (auch nicht, wenn Pat. versuchshalber des Oefteren sowohl nach rechts, als nach links rasch um seine Körperaxe gedreht worden ist).

Pupillen gleichweit, reagiren vollkommen gut bei Lichteinfall, wie bei Accommodation. Pat. ist gegen früher ein wenig kurzsichtiger geworden.

Die Sprache ist ganz normal, vielleicht etwas langsamer als gewöhnlich; ein deutliches Scandiren ist jedoch nicht zu erkennen.

Zunge nichts Besonderes, wird gerade herausgestreckt.

Herz, Lungen gesund. An den Bauchorganen nichts Besonderes.

Urin ohne Zucker, ohne Eiweiss. — An der Wirbelsäule ist nichts Besonderes nachzuweisen.

Extremitäten: Sowohl für die oberen, wie für die unteren Extremitäten gilt das bei der ersten Untersuchung bezüglich Configuration, Contractur, trophisches Verhalten Gefundene noch in gleicher Weise.

Die Ataxie scheint objectiv aber entschieden zugenommen zu haben.

Sitzen: Wenn Pat. ruhig auf einem Stuhl, ohne den Rücken anzulehnen, gerade dasitzt, so sieht man sowohl die Beckenhalter (Glutaeus maximus besonders) als auch die langen Rückenstrecker und die Rhomboidei in leichter beständiger balancirender Unruhe, die sich bei längerem Sitzen nicht viel, aber merklich noch weiter steigert.

Stehen: Pat. stellt sich sehr breitspurig hin und balancirt fortwährend bei etwas vorgebeugtem Kopf, um mit dem Gesichtssinn zu controliren, sowohl mit dem Oberkörper, als auch mit der Beckenmusculatur und der Beinmusculatur. Besonders am Unterschenkel sind es die Wadenmusculatur und die Flexoren einerseits und der Tibialis anticus und die übrigen Extensoren andererseits, welche gegenseitig sich abwechselnd contrahiren und mit ihren Sehnen deutlich vorspringen. Hauptsächlich gerathen dabei die Zehen in starke Dorsalflexion und in Klauenstellung.

Sobald das Balancement des Pat. durch seitliches Stützen seines Körpers ersetzt wird, hören die Muskelcontractionen auf, und insbesondere verschwindet die klauenförmige Dorsalflexion sämmtlicher Zehen vollständig und macht einer Stellung Platz, wie sie bei Gesunden zu beobachten ist, um bei beginnendem Balancement (infolge Entfernung der Stützen) sofort in abwechselndem Spiele wiederzukehren.

Um die Ataxie in den oberen Extremitäten zu fixiren, wurden zahlreiche Schriftproben angefertigt, von welchen einige Beispiele in Fig. 2

genau nachgebildet sind. Als charakteristisch verdient noch die Manipulation erwähnt zu werden, welche Pat. beim Schreiben an der Tafel vor-

Fig. 2a.

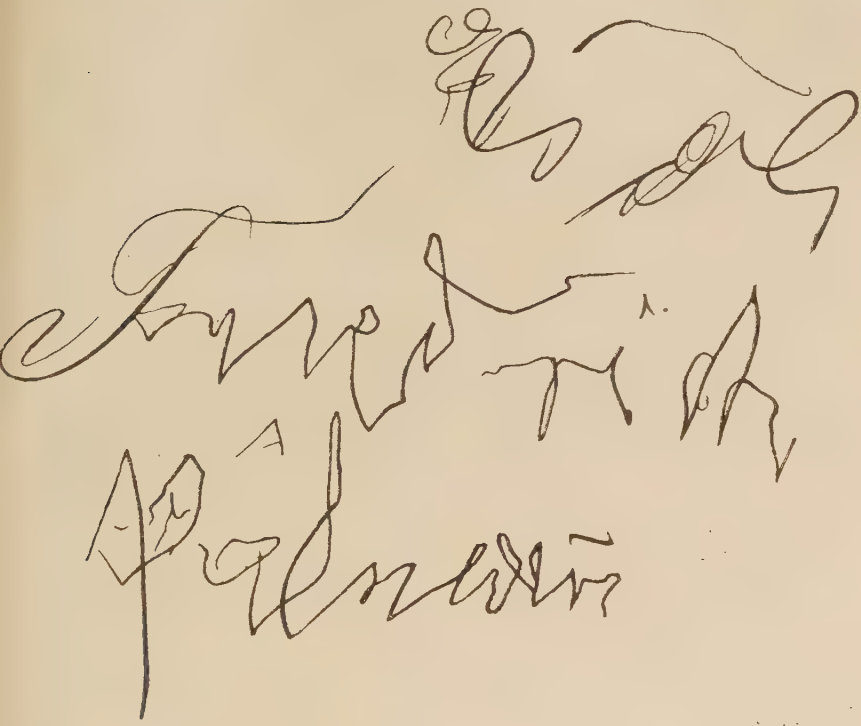
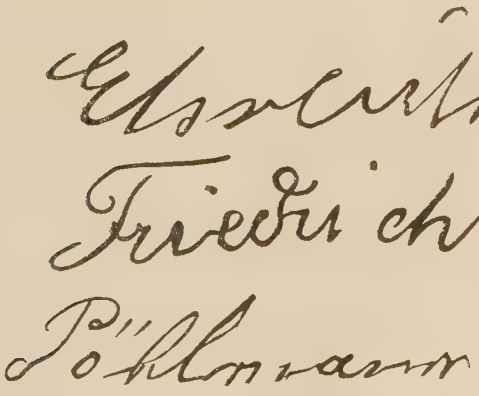


Fig. 2b.



nimmt. Pat. nimmt die Kreide, Bleistift u. s. w. zuerst mit der rechten Hand in die volle Faust und hilft dann mühsam mit der linken nach, bis

er die Kreide mit der rechten Hand in der ihm bequemsten Weise gefasst hat. Schliesslich liegt die Kreide auf der Hautbrücke zwischen Daumen und Zeigefinger auf und geht nach vorn zwischen Zeige- und Mittelfinger durch. In dieser Lage sucht Pat. den Kreidestift energisch festzuhalten. Nicht selten passirt es dem Pat., dass er den Schreibstift nicht ordentlich fühlt und ihn fallen lässt, oder dass ihm derselbe durch eine ataktische Bewegung der beim Schreiben gebrauchten Finger aus der richtigen Stellung kommt und ihm so entwischt. Beim Schreiben an einem Tische mit Bleistift oder Feder wird der rechte Ober- und Vorderarm krampfhaft fest auf der Tischplatte fixirt, anscheinend, damit Pat. nur noch mit der Ataxie im Handgelenk und den Fingern zu rechnen hat. Derartige Schriftproben gelingen dann auch noch ganz leidlich (siehe Fig. 2a u. b). Die rohe Kraft in den oberen, wie in den unteren Extremitäten ist recht gut.

Beim Aufstehen vom Stuhl und besonders vom Boden werden sofort die Beine sehr breitspurig aufgesetzt; mit den Händen hat Pat. nicht nöthig sich zu stützen.

Gang: Abgesehen von dem im vorhergehenden Status Bemerkten ist als besonders charakteristisch noch das Treppensteigen zu erwähnen. Wie Pat. schon selbst angegeben (s. Anamnese), kann er aus Unsicherheitsgefühl keine Treppe ohne Geländer oder irgend welche andere Stütze steigen. Beim Abwärtssteigen greift Pat. beträchtlich mit dem entsprechenden Bein aus, um es dann hastig und plump auf die nächstfolgende Stufe so weit nach rückwärts zu setzen, dass er mit der Rückseite des Unterschenkels den sicheren Widerstand des vorstehenden Stufenrandes fühlt. Auf diese Weise geht Pat. langsam, mit grösster, ängstlicher Aufmerksamkeit des Gesichtssinnes seine Beine beobachtend, mit etwas vorgebeugtem Kopf und Oberkörper die Treppe herab, beide Hände fest am Geländer.

Beim Aufwärtssteigen hat Pat. nur eine Hand zur Stütze nöthig. Er hebt das betreffende Bein mehr als nöthig hoch und schiebt den Fuss mit unzweckmässig hastigem Ruck auf der betreffenden Stufe so weit nach hinten, bis er laut hörbar mit der Fussspitze an dem zwischen 2 Staffeln sich befindenden senkrechten Brett anstösst. Auch hiebei controliren die Augen bei etwas vorgebeugtem Kopf und Oberkörper peinlich die ausfahrenden Beinbewegungen; doch geht das Aufwärtssteigen bedeutend besser als das Abwärtssteigen, bei welch letzterem Pat. beständig fürchtet, falsch zu treten und zu fallen.

Sensibilität: Hautsensibilität: An Kopf, Gesicht und Hals normal. Am Rumpf ist die Empfindung und Localisation von blossen Berührungen mit einem Haarpinsel oder Finger und mit Nadelspitze und -kopf ebenso vollständig gut, wie bei einem gesunden Menschen. Desgleichen die Empfindung und Localisation von Wärme- und Kältereizen. Alle Angaben erfolgen sehr präcis, und insbesondere giebt Pat. nie eine Berührung u. s. w. an, ohne dass wirklich ein äusserer Reiz vorausgegangen wäre.

Extremitäten: Schon am Schulter-, wie am Beckengürtel erfolgen die eben erwähnten Angaben nicht mehr so präcis und rasch, wie am Rumpf, und je mehr man die betreffende Extremität nach unten verfolgt, desto undeutlicher wird dem Pat. der Eindruck, und desto zahlreicher werden die falschen Angaben und die falschen Localisationen. Dabei ist die Sensibilitätsstörung an den Beinen stärker, als an den Armen, indem bei der

oberen Extremität vielleicht $^2/_3$ der Angaben richtig sind, während an der unteren Extremität mehr als die Hälfte der Angaben falsch sind. Besonders bei der Prüfung der Sensibilität am Fuss kommen sehr grobe Täuschungen vor. So z. B. localisirt Pat. nicht nur Pinsel- und Fingerberührungen, sondern auch leichte Reizungen mit Nadelkopf und Nadelspitze, welche an der rechten Fusssohle eingewirkt haben, an dem rechten oder auch linken Unterschenkel dicht unter das Knie, oder auch am rechten oder selbst am linken Oberschenkel. Umgekehrt wird dagegen ein Reiz, der auf den Oberschenkel oder die zwei oberen Drittel des Unterschenkels eingewirkt hat, nie auf den Fussrücken oder die Fusssohle verlegt.

Kälte und Wärme wird oft genug verwechselt und falsch localisirt.

Die Nadelspitze wird am Oberschenkel noch gut vom Nadelkopf unterschieden, schon viel weniger gut am Unterschenkel. Häufige falsche Angaben kommen am Fussrücken und an der Fusssohle vor. Auf der Fusssohle muss man schon ziemlich stark stechen, damit Pat. die Nadelspitze fühlt und gleich darauf eine leichte Schmerzäusserung von sich giebt. Bei dieser Prüfung fällt auf, dass verschiedene Male an Hand und Vorderarm, besonders aber am Fuss und auch Unterschenkel (nur selten am Oberschenkel) Berührungen, Wärmeempfindungen, ja sogar leichte Nadelstiche angegeben werden, ohne dass ein solcher Reiz in Wirklichkeit erfolgt ist.

Tastkreise (es wird mit abgestumpften Elfenbeinspitzen geprüft): An Brust und Rücken werden die Spitzen deutlich als zwei getrennte Berührungen bei einem Abstand derselben von 7—8 Cm. gefühlt. Am Gesicht und Kopf halten sich die Tastkreise in normalen Grenzen. An den oberen und unteren Extremitäten, besonders dem Handrücken und Fussrücken, werden 2 deutliche Spitzen erst bei 13 Cm. Entfernung gefühlt. Werden die Spitzen ziemlich viel stärker als am Rumpf aufgedrückt, so werden sie schon bei 7 Cm. ca. Abstand deutlich wahrgenommen. Drucksinn vollkommen normal. Muskelsinn wie im ersten Status.

Reflexe: Stich- und Streichreflexe von der Fusssohle aus (Streichreflex mit dem Percussionshammerstiel geprüft) ziemlich gering, aber vorhanden.

Patellarreflexe und Achillessehnenreflexe fehlen vollständig. Directe mechanische Muskelerregbarkeit und „idiomusculäre“ Contractionen erhalten.

Keine Blasen- oder Mastdarmstörungen. Keine Schmerzen.

Behandlung: Galvanisation längs der Wirbelsäule mit mässig starken Strömen. Methodische Uebungen mit den Armen und Beinen. Pat. muss z. B. die Füsse abwechselnd vor-, seit- und rückwärts stellen mit jedesmaligem Zurücksetzen auf den ursprünglichen Platz. Mit der Fingerspitze der beiden Zeigefinger soll Pat. bei ausgestrecktem Arme vorgezeichnete Punkte an der Wand berühren und dabei die ataktischen Nebenbewegungen möglichst zu beherrschen suchen. Auch Gehübungen macht Pat. späterhin, und es hat den Anschein, als ob der Gang insofern allmählich etwas sicherer wurde, als Pat. es verstand, die ataktischen Seitenbewegungen allmählich mehr zu vermeiden.

Pat. wird auf Wunsch am 28. Juli 1892 wieder entlassen.

Fall III. Friedrich, Karl, 34 Jahre alt, verheiratheter Metalldreher in Nürnberg, befand sich vom 2. Juli bis 30. Juli 1892 auf der medicinischen Abtheilung des Erlanger Spitals.

Anamnese: Eltern des Pat. leben und sind völlig gesund. Auch in der übrigen weiteren Verwandtschaft ist nichts von Nerven- oder Muskelkrankheiten bekannt. Luetische Infection weder bei den Eltern, noch bei dem Pat. selbst vorhanden gewesen, ebensowenig Potatorium. Ein Bruder des Pat. ist mit 4 Jahren an Diphtherie gestorben. Eine Schwester lebt und ist, abgesehen von etwas herabgesetztem Hörvermögen, ganz gesund, insbesondere soll sie keine Gehstörung oder dergl. haben.

Pat. selbst giebt an, bis zum 20. Jahre völlig gesund gewesen zu sein, während der Vater sich erinnern kann, dass der Knabe schon mit 10 Jahren nicht so glatt weg gehen und springen konnte und einen weniger sicheren Gang hatte, als seine Kameraden. Immerhin kann die Gehstörung nicht besonders auffallend gewesen sein. Denn erst mit 21 Jahren merkte Pat. selbst, dass er nicht mehr so sicher gehen konnte, wie früher. Er fing allmählich an beim Gehen zu schwanken, so dass ihn die Leute für betrunken hielten. Seit 6—7 Jahren ist der Gang immer schlechter geworden, und jetzt kann Pat. ohne Stock oder Führung nur noch sehr mühsam gehen. Treppensteigen ist ohne energische Stütze am Geländer oder durch einen anderen Mann unmöglich. Seit 3 Jahren hat Pat. Störungen auch in den Armen, rechts mehr als links, die sich mit der Zeit merklich steigerten. Seit einem Jahre ist Pat. nicht mehr fähig, seinem Beruf nachzukommen, doch stört ihn bei der Arbeit weniger die Unsicherheit der Arme, als die der Beine, welch' letztere ihm das Stehen fast unmöglich macht. Seit diesem Jahre wird Pat. auch sehr leicht müde, so dass er nur geringe Wegstrecken (gegen früher) zurücklegen kann und ihm das Stehen bald kaum mehr möglich wird.

Seit etwa 8 Jahren hat Pat. häufig Kopfweh, welches besonders ein paar Tage lang jeden Monat sich sehr heftig steigert und mit galligem Erbrechen endet. Die Kopfschmerzen sitzen auf beiden Seiten der Stirne ganz gleichmässig. Als Kind hatte Pat. dergleichen nie. „Schwindelgefühl" hat er in geringem Grade beständig, besonders stark, wenn er sich beobachtet weiss; doch scheint er mit dem Ausdruck „Schwindelgefühl" mehr sein Unsicherheitsgefühl bezeichnen zu wollen. Gedächtniss und Auffassungsvermögen genau so gut, wie früher. Auge, Ohr, Geruch, Geschmack und Gefühl sehr gut. Sprache seit einem Jahre deutlich etwas unbeholfener als früher. Im Rücken hat Pat. (namentlich in der Kreuzbeingegend) leichtes Spannungsgefühl, in den Armen und Beinen starkes Müdigkeitsgefühl. Irgend welche Schmerzen scheinen ebensowenig jemals vorhanden gewesen zu sein, wie Parästhesien.

Störungen von Seiten der Blase oder des Mastdarms nicht vorhanden, auch keine Störungen der sexuellen Sphäre. Pat. hat 3 gesunde Kinder; 1 frühgeborenes Kind starb bald nach der Geburt.

Allgemeinbefinden gut mit Ausnahme der oben bezeichneten zeitweiligen Kopfschmerzen.

Status praesens. Grosser, mässig genährter Mann mit kräftigem Knochenbau, doch nur mässig entwickelter Musculatur. Geringes Fettpolster.

Keine Oedeme, keine Exantheme.

Hautfarbe etwas blass.

Kopf etwas vorgeneigt. Guter Haarwuchs. Im Stirn- und im Gesichtstheil des Nervus facialis sind alle Muskelbewegungen gut ausführbar.

Augenmuskellähmungen bestimmt nicht vorhanden. Kein Nystagmus (auch nicht, wenn Pat. rasch wiederholt des Oefteren nach rechts wie nach links um seine Axe gedreht wird). Pupillen gleich, beiderseits mittelweit, reagiren ganz deutlich auf Lichteinfall, wie bei Accommodation.

Die Zunge wird allseitig gut bewegt, ist etwas unruhig, zitternd.

Sprache: Pat. spricht langsam, vorsichtig, scandirend, etwas eintönig, aber vollkommen leicht verständlich.

Schlingbeschwerden nicht vorhanden.

An Brust- und Bauchorganen ist nichts Abnormes nachzuweisen.

Urin ohne Zucker, ohne Eiweiss.

Wirbelsäule: Auch wenn Pat. so gerade als möglich sitzt, fällt eine relativ starke Kyphose der Brustwirbelsäule mit entsprechender Lordose der Lendenwirbelsäule auf, was beim Stehen des Pat. noch deutlicher hervortritt.

Extremitäten: Musculatur an Armen und Beinen mässig entwickelt; keine irgendwie deutlich localisirte Atrophie.

Contractur an keinem Gelenk vorhanden. Der Fuss ist auffallend stark gewölbt. Die Zehen sind nicht dorsalflectirt, auch die beiden grossen Zehen vollständig so, wie bei einem gesunden Menschen.

Motilität: a) Obere Extremitäten. Passive Bewegungen sämmtlich vollkommen gut ausführbar.

Active Bewegungen: Streckt der Kranke beide Arme gerade vor sich hin, so bemerkt man rechts wie links geringe schwankende verticale Bewegungen im Schultergelenk, die übrigen Gelenke werden fast vollkommen ruhig fixirt, höchstens sieht man in den Fingern manchmal kleine, nicht sehr auffallende Bewegungen. Diese Schwankung ist rechts etwas stärker als links und nimmt bei leicht eintretender Ermüdung stark zu. Bei etwas complicirteren Bewegungen auch in der Hand beiderseits starkes Zittern, rechts noch mehr, als links. Beim Greifen nach Gegenständen fährt Pat. vor dem Gegenstand ein paar Mal hin und her, und wenn er einen günstigen Moment gekommen fühlt, fasst er rasch nach dem betreffenden Objecte. Bei geschlossenen Augen hält Pat. gut die nöthige Richtung und ergreift mit langsamer Vorsicht den Gegenstand, ohne dass dabei die Ataxie stärker würde. Sehr deutlich ist die Ataxie beim Nähern und Aneinanderlegen der Zeigefingerspitzen und beim Verfolgen eines vorgehaltenen Fingers mit dem entsprechenden Finger des Pat. Die Schrift des Pat. ist noch ganz leidlich, wenn Pat. den ganzen Vorderarm und die Hand fest aufstützen kann (s. oben Fig. 2).

b) Untere Extremitäten. Hier ist die Ataxie bedeutend stärker, als an den oberen Extremitäten. Besonders beim „Fersen-Knie-Versuch“ fährt Pat. excessiv in der Luft herum, über das ruhende Bein hinweg auf die andere Seite u. s. w., bis er endlich das Knie erreicht hat; doch ist er nicht im Stande, auch nur einen Augenblick die Ferse auf dem Knie ruhig zu halten. Beim Zurückbringen des Beins in die ursprüngliche Lage

kommt es häufig vor, dass erst wieder eine starke Adductorenbewegung erfolgt, bevor das Bein seine gewöhnliche Ruhelage wieder erreicht.

Sitzen: Sitzt Pat. ruhig, ohne angelehnt zu sein, auf dem Stuhl, so schwankt beständig der Oberkörper und der Kopf mässig hin und her und man sieht fortwährend deutliche Contractionen in Nacken- und Rücken- und sogar Halsmuskeln, insbesondere im Sacrolumbalis, in den Rhomboideis, den langen Rückenstreckern, auch in den Deltoideis, Sternocleidomastoideis und sogar Scalenis. Je länger Pat. sitzt, desto stärker werden die Muskelunruhe und die Körperschwankungen.

Stehen: Pat. steht immer sehr breitspurig da und schwankt beständig hin und her, ja bei etwas längerem Stehen wird das Schwanken so stark, dass Pat. hie und da sogar die Stellung des einen oder anderen Fusses ändern muss, um sich noch im Gleichgewicht halten zu können. Sobald wie möglich sucht sich Pat. aus der ihm immer peinlicher werdenden Lage zu befreien, indem er sich mit den Händen irgendwo zu stützen oder mit dem Rücken anzulehnen sucht. Solange er steht, befinden sich besonders die Rückenmuskeln, dann auch die Beinmuskeln bis herab zu den Fussmuskeln in sehr starker Unruhe, und die Sehnen des Tibialis anticus und der Extensoren springen abwechselnd vor und verschwinden. Infolge dessen sind bald die Zehen dorsalflectirt, bald wieder stehen sie auf dem Boden auf. Kopf und Oberkörper sind vorgebeugt, ersterer schwankt ebenfalls etwas, und die Augen controliren die Stellung der Beine und die Schwankungen des ganzen Körpers.

Gang: Pat. kann ohne Stock eben noch gehen. Oberkörper und Kopf sind stark vorgeneigt und befinden sich in mässigem Schwanken. Die Beine werden höher als nöthig gehoben und unsicher, stolpernd niedergesetzt. Nur eine ganz kleine Strecke, manchmal nur 2, 3 Schritte ist Pat. im Stande gerade fortzugehen, dann aber beginnt er allmählich immer stärker hin- und herzutaumeln, wie ein stark Betrunkener. Die Augen controliren alle Bewegungen, augenscheinlich nimmt Pat. alle Aufmerksamkeit und Kraft zusammen, um die unrichtigen Muskelbewegungen möglichst zu pariren. Geht man neben dem Pat. her und lenkt durch Fragen seine Aufmerksamkeit etwas ab, so wird ihm das Gehen sichtlich schwerer und unsicherer, auch wenn er den Blick auf den Boden gerichtet lässt.

Die grössten Schwierigkeiten macht dem Pat. das Treppensteigen. Aufwärts geht es noch etwas besser, doch fährt Pat. dabei mit den Beinen stampfend auf der betreffenden Staffel nach vorn, meist bis er an deren senkrechter Wand mit der Fussspitze anstösst. Kräftiges Stützen ist unbedingt nöthig. Beim Abwärtssteigen überlegt sich Pat. scheinbar erst genau den „Schritt", den er zu thun vorhat, und nur das Vertrauen auf zuverlässige, womöglich beiderseitige Stützen bringt ihn zu dem Entschluss, bei grosser Vorsicht und Aufmerksamkeit mit stark vorgebeugtem Kopf und Oberkörper, unsicher wie ein Betrunkener, die Treppe herabzustolpern.

Die rohe Kraft an den oberen und den unteren Extremitäten ist ein wenig herabgesetzt. Der Händedruck, dynamometrisch gemessen, beträgt beiderseits zwischen 25 und 30.

Sensibilität: Tastempfindung: Leichte Berührungen der Haut mit dem Haarpinsel und Finger werden am ganzen Körper vollständig

normal empfunden und localisirt; nur auf der Dorsalseite der linken 3. Zehe und auf der Plantarfläche der linken 2. bis 5. Zehe und der Zehenballen, ferner rechts namentlich auf der Dorsalfläche der 2. und 4., noch mehr der 5. Zehe giebt der sehr verständige Pat. mit Bestimmtheit an, eine weniger deutliche Empfindung zu haben. Die Plantarfläche der Zehen rechts empfindet deutlich besser, als links. Nadelspitze und Nadelkopf werden überall ganz richtig unterschieden. Schmerzempfindlichkeit ist vollkommen normal; auch bei ganz kurzdauernden Stichen deutliche Schmerzempfindung.

Drucksinn: An den Beinen und am rechten Arm zweifellos herabgesetzt. Prüft man mit dem Eulenburg'schen Barästhesiometer bei anfänglichem Druck von 100 Grm., so bemerkt Pat. einen Zuwachs des Drucks erst bei 350 bis 400 Grm., während ein Gesunder unter gleichen Bedingungen den Zuwachs schon bei 120 Grm. angiebt.

Temperatursinn überall sehr gut erhalten; nur an den Fusszehen und am Fussrücken anscheinend nicht ganz normal. Die Tastkreise halten sich vollständig in normalen Grenzen.

Trotz dieser im Ganzen vollständig normalen Hautsensibilität, trotzdem Pat. auch selbst angiebt, mit seinen Füssen den Fussboden ganz deutlich als festen, harten Körper unter sich zu fühlen, ist das Romberg'sche Phänomen sehr ausgeprägt: Bei geschlossenen Augen geräth Pat. sofort in Gefahr umzufallen, selbst wenn er die Beine gespreizt hält.

Muskelsinn: Wird bei geschlossenen Augen des Pat. eine Extremität passiv in irgend eine Stellung gebracht, so giebt sie Pat. ganz genau an, auch geringe Höhendifferenzen bei passiven Bewegungen in den beiden oberen und unteren Extremitäten entgehen ihm nicht. Ebenso ahmt Pat. ganz gut mit dem freigelassenen Arm (oder Bein) die dem anderen beigebrachte Lage nach.

Reflexe: Hautreflexe (von der Fusssohle aus) normal lebhaft.

Bauchdeckenreflexe fehlen beiderseits.

Cremasterreflexe ganz schwach vorhanden.

Bei directem Beklopfen des Biceps humeri deutliche Zuckung. Auch deutliche, aber schwache idiomusculäre Zuckung.

Patellarreflexe (auch mit „Jendrassik") nicht hervorzurufen. Kein Reflex bei Beklopfen der Achillessehne.

Solange Pat. im Spital war, hatte er niemals über Kopfschmerzen oder Erbrechen zu klagen, wie solche in der Anamnese angegeben wurden.

Fall IV. Pöhlmann, Hans, 11 Jahre alt, Erlangen, Oekonomensohn.

Anamnese: Eltern des Pat. leben und sind gesund, ebenso 1 älterer Bruder und 1 jüngere Schwester. Insbesondere hat Niemand in der Familie, auch nicht in der weiteren Verwandtschaft, eine ähnliche Krankheit wie Pat. Ein Onkel des Pat. ist taubstumm, ein anderer Onkel ist am „Genickkrampf" gestorben. Es ist nichts zu erfahren, was auf Lues der Eltern schliessen liesse. Potatorium der Eltern nicht vorhanden.

Pat. selbst machte in früheren Jahren Scharlach und Masern durch. Sonst war er immer gesund bis zu seinem 8. Jahre. Im Winter 1889/90 erkrankte er an „Influenza" und lag damals 8 Tage im Bett. Beim Aufstehen fühlte er sich sehr müde und etwas schwindlig, und während er

vor seiner Erkrankung angeblich noch ganz gut gehen und springen konnte, merkten die Eltern jetzt, dass ihm das Gehen etwas beschwerlich wurde. Wie Pat. auch selbst bemerkte, bekam sein Gang etwas „Tappendes", etwas „Wackelndes", das sich mit der Zeit langsam, aber stetig steigerte. Auch das Treppensteigen ging nicht mehr so gut, wie früher, und hauptsächlich war es das Treppenabwärtssteigen, was ihm infolge seiner Unsicherheit Schwierigkeiten machte. Die Ausdauer beim Gehen wurde immer geringer, und gegenwärtig wird Pat. schon nach ½ Stunde Weges sehr müde. Mit 9 Jahren (also etwa 1 Jahr nach Beginn der Erkrankung) bekam Pat. allmählich ein „Zittern" in den Händen, das er zuerst beim Schreiben bemerkte, das ihm aber späterhin auch bei anderen Bewegungen auffiel. Auch dieses Zittern hat sich gesteigert, doch kann Pat. jetzt noch ganz leidlich schreiben. Gesicht, Geruch, Gehör und Geschmack ganz gut. Gefühl am ganzen Körper völlig gut, ebenso wie früher. Kein Kopfweh. Auch am übrigen Körper und besonders in den Extremitäten nie die geringsten Schmerzen. Auch Kriebeln, Ameisenlaufen, abnorme Wärmeempfindungen u. s. w. nie vorhanden. — Appetit mässig, Allgemeinbefinden gut. Stuhlgang regelmässig. Ebenso beim Wasserlassen keine Störung. Weiterhin erfährt man, dass Pat. früher etwas rascher gesprochen habe, als jetzt.

Status praesens. Pat. ist für sein Alter nicht besonders gross. Musculatur mässig entwickelt, Knochenbau schlank, Fettpolster gering. An der Haut keine Oedeme, keine Exantheme.

Intelligenz vollkommen normal. Pat. lernt gut in der Schule.

Der Kopf ist etwas vorgebeugt, steht ruhig; die Augen haften am Boden. Sämmtliche Bewegungen im Gebiet des Facialis sind sehr gut ausführbar.

Die Augen können nach jeder Richtung vollkommen gut bewegt werden.

Kein Nystagmus.

Pupillen beiderseits gleichweit, reagiren prompt auf Lichteinfall und bei Accommodation.

Zunge wird gerade herausgestreckt, zittert ein wenig.

Sprache etwas langsam, hat aber sonst nichts Auffälliges und ist vollkommen leicht verständlich.

Keine Schlingbeschwerden.

Thorax kräftig gebaut; Brust- und Bauchorgane gesund.

Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Wirbelsäule: Die Brustkrümmung der Wirbelsäule ist etwas mehr ausgeprägt, als gewöhnlich, doch nicht auffallend; im Lendentheil eine ganz leichte Lordose.

Extremitäten: Muskeln für einen 11jährigen Knaben ziemlich gut entwickelt.

Während sich Pat. in Ruhe befindet, bemerkt man geringe Unruhe in den Armen, Händen und Fingern, hie und da auch etwas in den Zehen, etwa wie bei einer ganz leichten Chorea. Irgend welche Contracturen sind nirgends zu bemerken, insbesondere fehlt jede, auch ganz geringe, Dorsalflexion der Zehen, solange Pat. sich in Ruhe befindet. — Schöne normale Fusswölbung.

Motilität: Am Kopf, Gesicht und Hals sind alle Bewegungen activ (wie passiv) ausführbar.

a) Obere Extremitäten. Alle activen, wie passiven Bewegungen sind gut möglich, nur tritt bei den activen Bewegungen deutliche Ataxie hervor, besonders wenn man den Pat. seine beiden Zeigefingerspitzen von ferne einander nähern und aneinanderstossen lässt, oder wenn Pat. den vorgehaltenen Zeigefinger des Untersuchenden mit dem seinigen verfolgen soll.

Auch beim Schreiben zeigt sich die ataktische Bewegung im ganzen Arm sowohl, als im Hand- und den Fingergelenken sehr deutlich. (Siehe die Schriftproben!)

b) Untere Extremitäten. Auch hier sind alle Bewegungen ausgiebig ausführbar; die Ataxie ist ganz deutlich, besonders beim Fersen-Knie-Versuch.

Die rohe Kraft ist in beiden Extremitäten nicht erheblich. Es bedarf eines energischen Kraftaufwandes, um den (im Ellbogen) gebeugten Arm des Knaben gegen den Willen zu strecken.

Sitzen: Sitzt Pat. einige Zeit auf einem Stuhl, ohne angelehnt zu sein, so macht er ganz leichte Schwankungen mit dem Oberkörper, und es ist eine mässige, aber deutliche Unruhe in der Glutäal- und in der Rückenmusculatur zu erkennen, bis hinauf zum Cucullaris.

Charakteristisch ist das Aufstehen des Pat. vom Boden. Er spreizt die Beine sehr stark (etwa bis zu 50—55 Cm.), steht dann rasch und kräftig auf, ohne sich anhalten zu müssen, und bringt nun die Beine wieder näher zusammen. Beim Aufstehen scheint Pat. dadurch an Sicherheit zu gewinnen, dass er sich möglichst rasch erhebt, und erst, wenn er sich vollständig erhoben, die entstandene Unsicherheit balancirt.

Während des Stehens sind die Füsse noch 20—25 Cm. von einander entfernt. Es ist ein beständiges Schwanken des ganzen Körpers und fortwährende Muskelunruhe der Beckenhalter, der Rückenstrecker, Rhomboidei, Cucullares und der Beinmusculatur zu bemerken. In den Armen und Händen häufige kleine spontane Muskelzuckungen. Die Zehen werden beim Stehen abwechselnd, entsprechend den Vor- und Rückwärtsschwankungen des Körpers, plantar-, resp. dorsalflectirt, und die Sehnen der Extensoren, besonders auch des Tibialis anticus springen in kurzen Pausen vor und verschwinden wieder. Sitzt Pat. wieder, oder wird er beim Stehen genügend unterstützt, so verschwindet die Dorsalflexion vollkommen. Schliesst Pat. beim Stehen die Füsse, so wird das Schwanken so stark, dass er unwillkürlich nach einer Stütze greift. Schliesst Pat. die Augen, so wird das Schwanken stärker, und Pat. geräth in immer grössere Gefahr umzufallen.

Der Gang ist etwas breitspurig, Pat. setzt die Füsse mässig stampfend auf und taumelt bald mehr, bald weniger hin und her, nach Art eines Betrunkenen. Auf einem vorgezeichneten Striche geht Pat. die ersten paar Schritte ziemlich gut, um dann jedoch um so stärker nach beiden Seiten aus dem Strich herauszuwanken.

Interessant ist es, wie Pat. die Treppen steigt. Aufwärts geht es ziemlich gut, doch hebt Pat. das Bein ziemlich hoch und setzt den Fuss polternd auf die Schwelle, meist so weit nach vorwärts, dass er an der

senkrechten Wand zwischen zwei Stufen anstösst. Mit einer Hand stützt sich Pat. etwas auf das Geländer, doch gelingt es ihm auch noch ohne Stütze heraufzukommen, wenngleich langsam. Abwärts ist Pat. genöthigt, das Geländer beständig zu benutzen. Der betreffende Fuss fährt etwas hastig in das Niveau der zu erreichenden Schwelle, um dann plump auf derselben aufzustampfen. Dabei muss Pat. viel mehr Aufmerksamkeit aufwenden, als beim Abwärtssteigen.

Die Sensibilität ist überall vollkommen normal. Alle, auch die feinsten Berührungen werden rasch und präcis empfunden und tadellos localisirt. Ebenso Kälte- und Wärmegefühl sehr gut erhalten.

Nadelspitze und Nadelkopf werden ausnahmslos richtig unterschieden.

Am Muskelsinn ist nicht die geringste Störung nachzuweisen. Die Tastkreise bewegen sich innerhalb der normalen Grenzen.

Reflexe: Hautreflexe (Stich- und Streichreflexe) normal lebhaft.

Bauchreflexe nicht deutlich hervorzurufen.

Cremasterreflex sehr lebhaft.

Patellarreflexe vollständig (auch mit Jendrassik) erloschen.

Achillessehnenreflex nicht zu erhalten.

Am 1. Februar 1894 wurde der kleine Patient von seinem Vater wieder auf einige Tage zur Untersuchung in die medicinische Klinik gebracht. Der Zustand ist langsam schlechter geworden. Der jetzt aufgenommene Status praesens lautet:

Pat. ist jetzt 13 Jahre alt, macht im Ganzen den Eindruck eines für sein Alter körperlich ziemlich schlecht entwickelten Jungen. Die Musculatur, namentlich am Rumpf und an den Armen, doch auch an den Oberschenkeln, ist ziemlich dürftig entwickelt. Am Rücken fällt besonders die schlechte Entwicklung der Schulterblattmuskeln auf. Pat. ist geistig ganz normal; er besucht regelmässig die Schule und lernt ganz gut.

Liegt Pat. in völlig ruhiger Rückenlage im Bett, so bemerkt man häufig kleine unfreiwillige Muskelzuckungen in einem Quadriceps, einem Adductor femoris, manchmal auch in den Zehen, Füssen u. a. Auch in den Armen treten nicht selten kleine rotatorische Bewegungen ein, ebenso kleine Zuckungen in den Fingern und im Gesicht. Die Stirn wird dabei ein wenig gerunzelt oder dergl. Auch an den Schulterblättern sieht man fast beständig kleine Zuckungen.

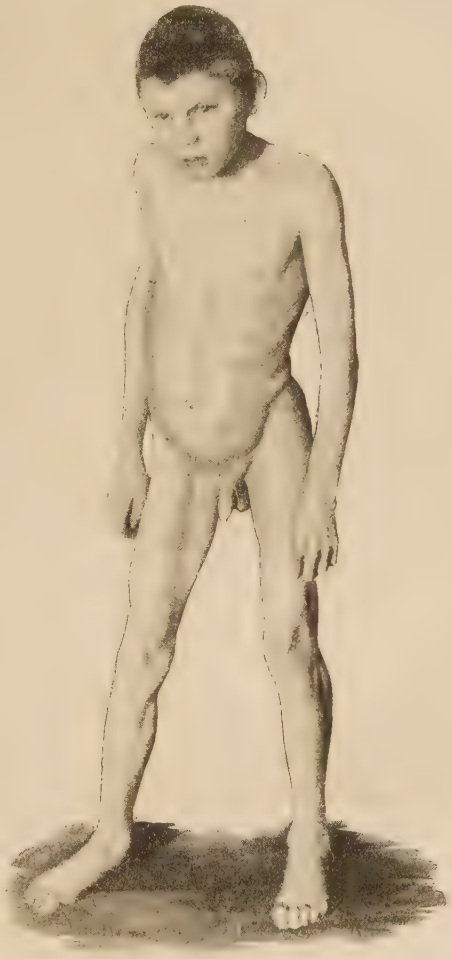
Streckt Pat. beide Arme frei in die Luft, so machen sie beständig ziemlich starke Schwankungen, am stärksten entschieden in den Schultergelenken, weniger stark in den Ellbogen- und Handgelenken. Soll Pat. ein Bein gestreckt frei in der Luft halten, so macht das Bein beständig grosse Schwankungen; auch hier sind die stärksten Excursionen im Hüftgelenk, weit geringere im Knie- und Fussgelenk. An den Zehen bemerkt man eine beständige, ziemlich starke Dorsalflexion der Grundphalangen.

Von Muskellähmungen ist nichts zu bemerken. Pat. kann angeblich noch ca. 1 Stunde weit gehen. Händedruck ziemlich kräftig.

Soll Pat. allein mit fest geschlossenen Füssen stehen, so würde er nach einigen starken Schwankungen des Körpers unfehlbar hinfallen. Hält man ihn aber mit einer Hand, so fällt er nicht um. Der ganze Oberkörper, die Füsse und die Zehen machen aber beständige schwan-

kende Bewegungen. Mit gespreizten Beinen kann Pat. allein stehen (siehe beistehende Fig. 3, nach einer Momentphotographie angefertigt). Er macht auch jetzt noch ziemlich auffallende Schwankungen mit dem ganzen Körper und stützt sich dabei fast immer nur auf das linke Bein. Der Kopf wird beständig stark nach vorn gebeugt gehalten. Am Rücken besteht eine Scoliose der Lendenwirbel convex nach rechts, eine Scoliose der Brustwirbel convex nach links.

Fig. 3.



Beim Verschliessen der Augen nimmt das Schwanken entschieden zu.

Der Gang ist breitspurig, taumelnd. Pat. kann nicht auf einem Strich gehen, ohne wiederholt seitlich daneben zu treten. Beim „Knie-Hackenversuch“ tritt die Ataxie der Beine nicht besonders stark hervor. Stärker ist die Ataxie der Arme beim Aneinanderlegen der Fingerspitzen u. dergl.

An der Sprache ist nichts sehr Auffallendes zu bemerken. Der Vater des Pat. behauptet freilich bestimmt, der Junge spräche jetzt etwas „langsamer“, als früher. Die vorgestreckte Zunge ist etwas unruhig. — Kein Nystagmus, auch nicht, nachdem Pat. 4—5mal rasch um seine Körperaxe gedreht ist.

Die Pupillenreflexe sind völlig normal.

Die Bauchdeckenreflexe waren schwach, aber einige Male deutlich etwas vorhanden.

Die Cremasterreflexe sind sehr lebhaft.

Die Patellarreflexe fehlen vollständig, auch mit „Jendrassik“.

Sichere Sensibilitätsstörungen waren nicht nachweisbar. Bei der ersten Untersuchung machte Pat. einige unsichere Angaben in Betreff des Drucksinns und der Kälteempfindung. Bei nochmaliger genauer Prü-

fung erschien aber die Sensibilität völlig normal. Insbesondere waren auch alle Angaben über passive Bewegungen und Lage der Extremitäten („Muskelsinn") völlig exact.

Ueber spontane Parästhesie, Schmerzen oder dergl. klagt Pat. gar nicht. Blasenfunctionen völlig normal.

Betrachten wir nun etwas näher die soeben mitgetheilten vier Krankheitsfälle, so ist zunächst hervorzuheben, dass bei keinem unserer 4 Kranken eine hereditäre Belastung nachzuweisen war, und dass in allen Fällen auch der familiäre Charakter der Krankheit (Fall I hatte keine Geschwister) fehlte. Den Bruder von Fall II sah ich selbst ein paar Mal, als er Besuchs halber in der Klinik sich aufhielt, konnte aber durchaus nichts Besonderes am Gang, an den Handbewegungen, der Sprache u. s. w. beobachten. Ebenso hatte ich Gelegenheit, den Vater und die Kinder von Fall III zu sehen und letztere zu untersuchen, ohne etwas Aussergewöhnliches an denselben zu entdecken (Patellarreflexe waren vorhanden). Die 10jährige Schwester des IV. Falles untersuchte ich gleichzeitig mit ihrem Bruder; sie bot, was Motilität, Sensibilität, Reflexe, Sprache u. s. w. anlangt, vollkommen normale Verhältnisse. In diesem vereinzelten Auftreten der Krankheit darf man übrigens durchaus nicht einen principiellen Gegensatz zu den familiär auftretenden Fällen der Friedreich'schen Krankheit erblicken. Denn unseren Fällen stehen in dieser Beziehung mehrere andere zur Seite, von welchen ich aus der neueren Literatur einen von Paul Blocq mitgetheilten (Paul Par . . .) erwähne (Arch. de Neurologie 1887), bei welchem keine hereditäre Belastung nachzuweisen war (Pat. hatte keine Geschwister), und einen weiteren von Bernabei (La Riforma Medica 1888) veröffentlichten, bei welchem die Eltern und die übrigen Angehörigen sämmtlich gesund waren.

In der Mehrzahl der bisher veröffentlichten Beobachtungen zeigt sich allerdings ein ausgesprochenes hereditäres oder familiäres Auftreten der Krankheit. Allein auch bei anderen ähnlichen familiären Erkrankungen sehen wir doch nicht selten, dass sich unter Umständen die abnorme Veranlagung doch auch nur in einem einzigen Familienmitgliede geltend machen kann. So tritt z. B. die Dystrophia musculorum (die hereditäre Muskelatrophie) in ihren verschiedenen Formen keineswegs sehr selten auch vereinzelt auf. Im tieferen Sinne des Wortes kann man solche vereinzelte Fälle auch sehr wohl als „hereditär" bezeichnen. Wollte man freilich diese Bezeichnung nur dann anwenden, wenn mehrere Glieder der Familie wirklich erkrankt sind, so könnte man unsere Fälle als „juvenile Ataxie" bezeichnen, ebenso wie man von einer „juvenilen Muskelatrophie" spricht.

Auch von entfernteren Ursachen einer hereditären Belastung war in unseren Fällen nichts nachzuweisen. Weder waren andere Nervenleiden in den Familien unserer Patienten vorgekommen, noch konnte Alkoholismus der Eltern nachgewiesen werden, auf den Friedreich selbst grosses Gewicht legte. Hier sei auch gleich erwähnt, dass in keinem unserer Fälle Syphilis irgend eine Rolle spielte — ein grundlegender Unterschied zwischen der hereditären Ataxie und der echten Tabes!

Der Beginn der Erkrankung fällt bei Pfeifer (Fall I) ins 6. Lebensjahr und schloss sich an eine nicht näher festzustellende fieberhafte Krankheit an, welche mit Schmerzen in den Füssen und im Leib begleitet war und 6 Wochen anhielt, nach deren Ablauf Pat. die ersten Gehstörungen bekam. Ehrlich (Fall II) erkrankte erst mit 20 Jahren allmählich, und zwar war ihm die Störung an den Armen und Händen früher bemerkbar, als in den Beinen. Friedrich (Fall III) ist seiner Ueberzeugung nach erst mit 21 Jahren erkrankt, während sein Vater allerdings schon im 10. Jahre des Knaben am Gange desselben etwas Unsicheres beobachtet haben will. Pöhlmann endlich (Fall IV) bemerkte sein Leiden zuerst mit 8 Jahren im Anschluss an eine Influenzaerkrankung.

Unsere vier Fälle zeigen also, dass die hereditäre Ataxie sowohl schon im Knabenalter, als auch erst im vorgerückteren jugendlichen Alter beginnen kann — auch hier wieder eine Analogie mit hereditärer Muskelatrophie.

Die von Friedreich selbst veröffentlichten Kranken verlegen den Beginn der Erkrankung zwischen das 12. und 18. Lebensjahr. Der Schluss, den Friedreich daraus zog, dass es sich um eine Krankheit der Pubertätsjahre handele, hat sich späterhin als nicht ganz richtig herausgestellt. Aus einer Zusammenstellung aller sicheren Fälle von Friedreich'scher Krankheit ergiebt sich, dass im Gegentheil die grosse Mehrzahl derselben dem Kindesalter angehört. Rütimeyer's Fälle z. B. haben ihren Beginn zwischen dem 4. und 7. Lebensjahr. Soca (Thèse de Paris 1888) verlegt ebenfalls den bei weitem grössten Theil aller Fälle in die Zeit vor dem 16. Lebensjahre. Von 76 ganz sicheren Fällen gehörten 67 dem Alter unter 16 Jahren an, nur 8 dem Alter über 16 Jahren. Die meisten Erkrankungen begannen vor dem 10. Lebensjahr (38) und $^2/_3$ vor dem 14. (51). Soca erklärt infolge dessen: „la maladie est excessivement rare au-dessus de 16 ans". Musso versteigt sich sogar zu der Behauptung, dass nur ein einziger glaubwürdiger Fall Friedreich'scher Ataxie beobachtet worden sei, welcher nach dem 19. Lebens-

jahre aufgetreten ist. In dieser Hinsicht müssen wir auf unsere Fälle Friedrich und Ehrlich hinweisen, bei denen wenigstens die ersten auffallenden Erscheinungen im 20., resp. 30. Lebensjahr aufgetreten. Freilich ist es sehr wahrscheinlich, dass die ersten Andeutungen der Krankheit schon früher vorhanden waren (vgl. die Angaben des Vaters von Friedrich). Da die Krankheit sich sehr allmählich entwickelt (oft bereits in frühester Krankheit), so gewöhnen sich die Kranken so an ihre erste leichte Unsicherheit, dass sie dieselbe gar nicht als etwas Abnormes empfinden.

Bereits in vielen früheren Beobachtungen ist man darauf aufmerksam geworden, dass die Krankheit zuerst nach gewissen Anlässen zu Tage tritt. Als solche occasionelle, nicht für die Krankheit ursächliche Momente sind vor Allem acute Krankheiten zu betrachten, z. B. Scharlach bei Rütimeyer's Fall I, Typhus bei Rütimeyer's Fall IV, Masern (Bernabei's Fall), Variola u. A. Da man sich hierbei fast immer auf anamnestische Angaben verlassen muss, so ist es freilich nicht sicher zu entscheiden, ob die betreffende Krankheit die ersten Symptome der Ataxie wirklich erst hervorgerufen hat, oder ob sie die vorher schon vorhanden gewesenen, ganz leichten, von den Angehörigen des Pat. und diesem selbst nicht berücksichtigten Störungen stärker hat hervortreten lassen. Wie oft kann man bei Kindern beobachten, dass sie nach irgend einer überstandenen acuten Krankheit beim erstmaligen Aufstehen nicht mehr laufen können. Theils sind sie noch so schwach, dass sie sich nur gestützt vorwärts bewegen können, theils aber haben sie, besonders die jüngeren, das Laufen förmlich wieder verlernt. Es ist daher erklärlich, dass eine vorher übersehene, in leichtem Grade aber schon vorhanden gewesene Ataxie bei den kleinen Reconvalescenten jetzt viel deutlicher hervortritt.

Auch bei zwei von unseren Fällen ist eine derartige Gelegenheitsursache nachweisbar: in Fall IV eine leichte Influenza, in Fall I eine andere, nicht mehr näher zu bestimmende Erkrankung.

Unsere 2 weiteren Fälle (II und III) schliessen sich der grossen Zahl derjenigen an, in welchen die Krankheit allmählich ohne irgend welche Gelegenheitsursache entstanden ist. Hieher gehören z. B. auch Friedreich's sämmtliche Fälle.

Die ersten Krankheitssymptome in unseren Fällen I, III und IV waren ein Schwächegefühl und Unsicherheitsgefühl in den Beinen, unsicherer, schwankender Gang.

Die Armstörungen traten bei Fall I scheinbar noch innerhalb des 1. Krankheitsjahres auf und äusserten sich in einem Zittern der

Hand beim Schreiben. Bei Pat. IV traten die Störungen in den Armen 1 Jahr und bei Pat. III erst 10 Jahre (ja, wenn man [siehe oben!] der Angabe des Vaters Werth beilegen darf, erst 21 Jahre) nach Beginn der Krankheit auf. Pat. II bemerkte die Störungen dagegen zuerst in den Armen und erst „einige" Zeit danach eine Unsicherheit beim Gehen. Es ist trotzdem möglich, dass die Störungen in den Armen und Beinen gleichzeitig begannen, und dass dem Pat. die ersteren bei der häufigen (er ist Kaufmann) und difficileren Arbeit des Schreibens nur früher auffielen. Denn sicher werden feinere Störungen im Bereich der Coordination, wenn sie in Armen und Beinen gleichzeitig und gleich stark auftreten, bei den complicirten Bewegungen der Hand und Finger eher sich geltend machen, als in den unteren Extremitäten. Auffallend ist immerhin in Fall II die verhältnissmässig viel stärkere Ataxie der oberen Extremitäten gegenüber den unteren Extremitäten. Auch bei den verschiedenen Schriftproben, welche Fall II und III neben einander machten, schrieb Ehrlich, der doch von rechtswegen der Federgewandtere sein sollte, trotz der viel geringeren Ataxie in den Beinen, viel ataktischer, als Friedrich. Vielleicht lässt sich die schlechtere Schrift bei Ehrlich zum Theil auch durch die ziemlich beträchtlichen Sensibilitätsstörungen erklären, welche bei Friedrich vollständig fehlten.

Das am meisten charakteristische Gepräge zeigt die Ataxie der Patienten mit Friedreich'scher Krankheit, wenn man die Kranken im ruhigen Sitzen oder Stehen beobachtet (sogenannte statische Ataxie). Das Bild, welches die Kranken dann darbieten, ist wesentlich von dem Bilde eines gewöhnlichen Tabikers verschieden. Die Erscheinungen in dieser Beziehung waren bei allen unseren Kranken fast völlig die gleichen. Man vergl. die beiden Abbildungen.

Beim Sitzen und Stehen zeigte sich neben den Schwankungen bei allen 3 Fällen, die ich selbst beobachten konnte (II, III und IV), eine deutliche Unruhe der Rumpf-, resp. Rücken- und Beinmusculatur, die besonders bei Fall III sehr ausgeprägt war und sich von Minute zu Minute rasch steigerte. Bei Fall IV zeigten sich ausserdem noch in der Ruhe kleine „choreatische" Muskelzuckungen in den Armen und Beinen. Aehnliches sieht man übrigens bekanntlich nicht selten auch bei Tabeskranken.

Der Gang aller 4 Patienten ist der eines mehr oder weniger stark Betrunkenen („Démarche tabetocérébelleuse" nach Charcot) und bietet gegenüber anderen Fällen nichts Besonderes dar. Dieser Gang ist überhaupt für die Friedreich'sche Krankheit äusserst charakteristisch. Er ist wesentlich verschieden von dem Gange

der Tabiker. Denn bei den Kranken mit hereditärer Ataxie spielt die Ataxie der Rumpfmuskeln (das Schwanken des Oberkörpers) eine sehr viel grössere Rolle, als bei gewöhnlichen Tabikern.

Was das Vorkommen von Contracturen anlangt, so hatte Pat. I eine mässige Beugecontractur im Kniegelenk, Pat. II eine mässige Beugecontractur im 1. Interphalangealgelenk des 3., 4. und 5. Fingers beiderseits. Die Ursache dieser Contracturen ist nicht klar.

Die von Rütimeyer so sehr betonte Dorsalflexion der grossen Zehen und auch der übrigen Zehen, wobei in der Regel die 2., resp. 2. und 3. Phalange plantarflectirt ist („Krallenstellung"), wurde in mässigem Grade bei Fall I und II constatirt. In manchen Fällen hat man wohl mit Unrecht die mässig vorhandene Krallenstellung der Zehen auf Rechnung der Friedreich'schen Krankheit gesetzt. So glaube ich, wenn unser Fall II nicht gerade eine hereditäre Ataxie gewesen wäre, hätte man an der Stellung seiner Zehen etwas Aussergewöhnliches nicht erblickt. Nimmt man zur Controle zahlreiche gesunde Leute her, so wird man bei den wenigsten, welche „modernes" Schuhwerk tragen, normale Zehen beobachten können. Die grosse Mehrzahl hat mehr oder minder in Krallenstellung befindliche Zehen. Die Zehen können dem Schuhwerk am meisten nachgeben und werden also auch am meisten maltraitirt. Ganz anders freilich verhält es sich mit der beschriebenen Stellung der Zehen, wenn sie ungewöhnlich ausgeprägt (besonders an der grossen Zehe) ist, oder wenn äussere Ursachen für ihr Zustandekommen auszuschliessen sind.

Die Hyperextension der Zehen, welche insbesondere im Stehen (bei statischer Ataxie) und beim Gehen sich erst zeigt, ist sogar eine der frühesten und nach unseren Erfahrungen constantesten Erscheinungen der Friedreich'schen Krankheit.

Beobachtet man bei gesunden Menschen (die nicht weiter wissen, um was sich die Untersuchung dreht), wie sie sich verhalten, wenn ihr Schwerpunkt durch mässiges (passives) Rück- und Vorwärtsbeugen des Körpers bald nach rückwärts, bald nach vorwärts verlegt wird, so sieht man, wie hierbei abwechselnd die Sehnen des Tibialis anticus und sämmtliche sichtbare Sehnen des Fussrückens vorspringen und gewissermaassen den Unterschenkel und damit (da die Knice gestreckt sind) den ganzen Körper und den Schwerpunkt wieder nach vorn rücken, und dann wieder die vorher dorsalflectirten Zehen von den Flexoren plantarwärts gegen den Fussboden gestemmt werden, um so ein Ueberfallen des Körpers nach vorn zu verhüten. Wird der Schwerpunkt ziemlich rasch und stark nach hinten, resp. vorn verlegt, so greifen die Extensoren (besonders Tibialis anticus),

resp. Flexoren (Wadenmusculatur) so energisch in das Balancement ein, dass der ganze vordere Theil des Fusses um die Ferse als Stützpunkt vorn in die Höhe gehebelt, resp. die Ferse und der auf ihr ruhende Körper nach vorn gehoben wird. Ein „Friedreich'scher Kranker" nun muss, so lange er geht und, bei vorhandener statischer Ataxie, so lange er steht, beständig sehr angestrengt auf diese Weise balanciren, und durch diese fortwährenden Contractionen gerathen unseres Erachtens die am häufigsten und stärksten in Anspruch genommenen Muskeln (Extensor digitor. communis, die Muskeln der Planta pedis, Tibialis anticus, Wadenmusculatur) schliesslich in eine Art Contractur, welche bei einem gewissen Grade eine bleibende Dorsalflexion, besonders der grossen Zehen und auch der übrigen Zehen zu Stande bringen, und ferner auch schliesslich eine verstärkte Wölbung des Fusses erzielen kann, da der Tibialis anticus, welcher zugleich den inneren Fussrand hebt und ihm eine grössere Wölbung verleiht, nicht nur bei den Vor- und Rückwärtsschwankungen kräftig eingreift, sondern auch beim Balanciren der seitlichen Schwankungen häufig den ganzen Fuss auf seine äussere Kante stellt. — Wir erinnern hier an jene Handwerker (Schlosser, Schmiede u. s. w.), welche ihren Biceps brachii so sehr in Anspruch nehmen müssen, dass derselbe schliesslich in der Ruhe eine leichte Contracturstellung annimmt. Man sieht daher einen solchen Mann nicht mit völlig gestreckt herabhängenden, sondern im Ellbogengelenk deutlich etwas gebeugten Armen einhergehen. Jedem, der das oben geschilderte Balancementexperiment an sich selbst aufmerksam beobachtet, werden die energischen Muskelcontractionen dabei auffallen, und die eben entwickelte Hypothese für das Zustandekommen des Friedreich'schen Fusses ist nicht so unwahrscheinlich, als sie sich vielleicht auf den ersten Blick ausnehmen mag. Immerhin gehört zum Zustandekommen einer bleibenden vermehrten Fusswölbung und einer bleibenden anormalen Zehenextension eine individuellen Schwankungen unterworfene Zeit. Wo ein sehr ausgeprägter „Friedreich'scher Fuss" vorhanden war, war dementsprechend auch die Krankheit schon weit vorgeschritten. Dass jedoch eine beim Gehen und (bei frühzeitiger statischer Ataxie) auch beim Stehen sich zeigende, in der Ruhe wieder verschwindende Hyperextension der Zehen und namentlich der grossen Zehe schon sehr früh, gleich mit dem Auftreten der Ataxie bemerkt werden kann, ist nach dem vorhin Entwickelten nur natürlich. Auch die Zusammengehörigkeit von verstärkter Fusswölbung und der Hyperextension der Zehen ist selbstverständlich, wenn man als deren gemeinsame Ursache das Balancement erkennt.

Von unseren Kranken zeigte Pfeifer einen mässig ausgebildeten „Friedreich'schen Fuss"; Friedrich hatte etwas mehr als normal gewölbte Füsse, während in der Ruhe die vermehrte Dorsalflexion der Zehen fehlte und erst beim freien Stehen in wechselnder Stärke auftrat. Aehnlich verhielt sich Ehrlich, bei welchem es schwer zu entscheiden war, ob die mässige Klauenstellung der Zehen überhaupt als eine zur Ataxie hinzugehörige Krankheitserscheinung aufgefasst werden dürfte. Pöhlmann zeigte beim Stehen und Gehen das „Redressement" der Zehen, während man die Fusswölbung und die Fussstellung als vollkommen normal bezeichnen musste.

Wenn Marie in seinen „Leçons sur les maladies de la moëlle" (Paris 1892) im Kapitel über Friedreich'sche Krankheit sagt: „Ces deformations (Friedreich'scher Fuss und Hyperextension der Zehen) disparaissent en partie dans la station debout", wenn Rütimeyer die Dorsalflexion der Zehen erst eintreten sieht, wenn der Fuss den Boden verlässt, also dieselbe beim Stehen nicht bemerkt, so kann sich dies unseres Erachtens nur auf Patienten beziehen, bei welchen noch keine stärkere statische Ataxie vorhanden ist, oder welche beim Stehen stark unterstützt werden. Ein Kranker mit Friedreich'scher Ataxie, welcher nicht sicher steht, ohne gestützt zu sein, muss eben balanciren, und ein Balancement ist gleichbedeutend mit jenem „Redressement" der Zehen.

Dass die oben besprochene Formveränderung des Fusses durch eine anatomische Veränderung der Fussknochen selbst hervorgerufen wird, ist bis jetzt noch nicht beobachtet worden. „ ... Tout se passe", sagt Soca, „comme si le pied s'était simplement fléchi, car il a son épaisseur normal et ce qui est en plus sur le dos (bosse) est en moins à la plante (excavation)."

Tritt, wie in einigen Fällen beobachtet worden ist, eine Muskelatrophie ein, so befällt sie wahrscheinlich hauptsächlich die Peronei, und es kommt ein ausgesprochener Equinovarus zu Stande. Am erheblichsten ist diese Veränderung in den 2 von Déjérine veröffentlichten Fällen (La Médecine moderne 1890: Sur une forme particulière de Maladie de Friedreich avec Atrophie musculaire et troubles de la sensibilité) beobachtet worden. Besonders im 2. Falle war die Atrophie so excessiv, dass man beim Anblick der Abbildung einen vorgeschrittenen Fall vom sogenannten Peronealtypus der progressiven Muskelatrophie vor sich zu sehen meint.

Ein leichter Equinovarus bei sehr schlecht entwickelter Musculatur der Unterschenkel zeigte sich in unserem Fall I. Sonst war von localisirten Muskelatrophien in unseren Fällen nichts Sicheres zu

bemerken. Immerhin ist die auffallende Schwäche in der Dorsalflexion des Fusses bei Fall I hervorzuheben. Bemerkenswerth scheint uns auch zu sein, dass die Entwicklung der Gesammtmusculatur bei allen unseren vier Kranken eine dürftige und schwächliche war.

Von sonstigen trophischen Störungen möchte ich noch auf die oben näher beschriebene auffallende Schmalheit der Fusszehen im Fall II (Ehrlich) hinweisen. Möglich, dass auch diese Eigenthümlichkeit mit dem ganzen congenitalen Charakter der Krankheit zusammenhängt.

Sensibilitätsstörungen leichten Grades wurden von Friedreich nur in 3 Fällen (II, III und VII) im 31., 15. und 16. Krankheits-, bezw. im 49., 31. und 29. Lebensjahr gefunden und betrafen leichte Herabsetzung des Tastsinns. Rütimeyer fand leichte Sensibilitätsstörungen in allen seinen Fällen. Während Friedreich die „hereditäre Ataxie" als eine Krankheit „mit ungestörter Sensibilität" charakterisirt, lässt Rütimeyer leichte Sensibilitätsstörungen zu. Jedenfalls handelte es sich in fast allen später beobachteten Fällen, wo Störungen in dieser Hinsicht überhaupt vorhanden waren, nur um leichte Herabsetzung der Sensibilität. Indessen ist die Möglichkeit auch stärkerer Störungen dieser Art nicht ganz in Abrede zu stellen. Ich möchte namentlich hier 2 Fälle mit sehr ausgesprochener Sensibilitätsstörung erwähnen, welche Dejerine in der oben schon genannten Arbeit veröffentlicht hat. Mit der zweiten Dejerine'schen Beobachtung hat unser Fall II (Ehrlich) in dieser Hinsicht entschiedene Aehnlichkeit. Aehnlich wie dort fanden wir auch bei unserem Kranken: An Kopf, Hals und Rumpf ist die Empfindung und das Localisationsvermögen für jede Art der Berührung und für alle Schmerzeindrücke und thermischen Reize vollkommen normal; am Schulter- und Beckengürtel beginnen bereits leichte Störungen, und je mehr man gegen die Enden der Extremitäten zu rückt, desto mehr ist die Empfindung für alle Reize herabgesetzt, ohne jedoch zu erlöschen. Eine deutliche Verlangsamung der Leitung ist dabei nicht zu bemerken. Dagegen ist die besonders mangelhafte Localisation der Empfindung hervorzuheben. In Fall III (Friedrich) hat sich bei wiederholter Untersuchung eine leichte Herabsetzung der Empfindung an den oben näher bezeichneten Zehen herausgestellt, die nicht allein auf eine stärkere Hornschicht der Haut zurückzuführen ist. Im Fall I und IV konnte keine Sensibilitätsstörung nachgewiesen werden.

Unter den neueren Mittheilungen seien noch 2 Fälle erwähnt,

welche Dr. Harrington Sainsbury in der Medical Society of London vorstellte (Lancet, Februar 1889). Bezüglich der Sensibilität wird bemerkt: it was found slightly dulled in the feet and legs (there was no delay in perception). Was wir hier aber noch besonders hervorheben müssen, ist der Umstand, dass zwischen dem Grade der Sensibilitätsstörung und dem Grade der Ataxie nicht der geringste Zusammenhang besteht. Unser Pat. Friedrich, welcher die denkbar stärkste Ataxie hatte, zeigte eine nur bei genauester Prüfung an den Zehen nachweisbare geringe Sensibilitätsabnahme. In den Armen, welche ebenfalls stark ataktisch waren, war die Sensibilität völlig normal. Bei Pöhlmann (Fall IV) war bereits ziemlich starke Ataxie vorhanden, als die Sensibilität noch ganz normal war. Die Ataxie bei der Friedreich'schen Krankheit ist also sicher, wie es schon der Entdecker der Krankheit hervorgehoben hat, von dem Verhalten der Haut- und ebenso der Muskelsensibilität völlig unabhängig.

Das Romberg'sche Phänomen war in unseren Fällen deutlich ausgeprägt. In den von Friedreich selbst veröffentlichten Fällen fehlte es oder war nur ganz schwach vorhanden, Rütimeyer hat es in 3 Fällen beobachtet. Auch in mehreren neueren Beobachtungen der Friedreich'schen Ataxie war das Romberg'sche Phänomen deutlich vorhanden.

Wie Friedreich ausführlich darlegt, ist es nicht wahrscheinlich, das Romberg'sche Phänomen auf Störungen in der Sensibilität zurückzuführen, welche bei vorhandenem Phänomen sehr häufig auch fehlen.

Wir glauben, dass bei der starken statischen Ataxie der Kranken die Controle mit den Augen doch von Wichtigkeit für die Erhaltung des Gleichgewichts ist, und dass deshalb das Schwanken des Körpers nach dem Verschluss der Augen zunimmt. Alle unsere Kranken mit Friedreich'scher Ataxie hatten sich daran gewöhnt, ihre Bewegungen stets mit den Augen zu controliren (cf. unten Haltung der Kranken!). Uebrigens ist es vielleicht zum Theil auch die übergrosse Aengstlichkeit, welche die Pat. bei geschlossenen Augen haben, und die Aufgeregtheit, welche zu vermehrten Schwankungen führen. Eine einzige ungeschickte Balancebewegung reicht ja oft hin, um die Gefahr des Umfallens herbeizuführen.

Sensible Reizerscheinungen, insbesondere Schmerzen und Parästhesien, waren bei keinem unserer Kranken in ausgeprägter Weise vorhanden. Die Angabe über „Schmerzen" in Fall I ist zu unbestimmt, um grosses Gewicht darauf zu legen. Auch die „Risse" in

Fall II können nicht mit Sicherheit als echte Schmerzen bezeichnet werden. — Kurz erwähnt seien hier noch die „Wadenkrämpfe“ in Fall II und die Anfälle von Kopfschmerz mit Erbrechen bei Fall III. Letztere Anfälle, eine Art schwerer Migräne, sind in der letzten Zeit bei dem Pat. manchmal in besonderer Heftigkeit aufgetreten. — Deutliche echte Schwindelerscheinungen waren in keinem unserer Fälle vorhanden.

In Bezug auf das Verhalten der Reflexe ist vor Allem hervorzuheben, dass in unseren sämmtlichen Fällen die Patellarreflexe vollständig fehlten, ebenso die Achillessehnenreflexe. Das Fehlen der Patellarreflexe muss überhaupt als eines der constantesten Erscheinungen der Friedreich'schen Krankheit bezeichnet werden. Denn wenn auch einzelne Fälle beschrieben sind, in welchen die Patellarreflexe erhöht waren, so ist unseres Erachtens in allen diesen Fällen die Diagnose anfechtbar, oder es handelt sich wenigstens um andere „Typen“ hereditärer Nervenkrankheit, welche mit der Friedreich'schen Ataxie vielleicht nahe verwandt, aber nicht identisch sind. Ob das Fehlen der Bauchdeckenreflexe in einigen Fällen besonders charakteristisch ist, müssen erst fortgesetzte Beobachtungen lehren.

Was die Sinnesorgane betrifft, so boten unsere Fälle (abgesehen von einer leichten Myopie in Fall II) nichts Krankhaftes. Besonders hebe ich hervor, dass in keinem unserer Fälle Nystagmus sicher festgestellt werden konnte. Ueberhaupt scheint nach den meisten neueren Beobachtungen der Nystagmus keineswegs zu den constanten Symptomen der Friedreich'schen Krankheit zu gehören. Möglicher Weise kann er freilich ja noch in späteren Stadien des Leidens auftreten. Die Angabe, dass man Nystagmus durch passives rasches Drehen der Kranken um ihre Körperaxe hervorrufen könne, konnten wir in unseren daraufhin untersuchten Fällen nicht bestätigen.

Eine Intelligenzstörung war in keinem unserer Fälle vorhanden.

Sprachstörungen, die sehr constant scheinen, fanden sich von unseren Fällen in leichter, aber deutlicher Weise bei Fall I und III, während die als etwas langsam auffallende Sprache des Pat. II und IV vielleicht als die Anzeichen einer im Beginn begriffenen Störung aufzufassen sind. Jedenfalls scheinen ausgesprochene Sprachstörungen stets erst in sehr vorgerückten Stadien der Krankheit aufzutreten. Die ersten Andeutungen einer Sprachstörung kann man freilich meist schon ziemlich früh nachweisen. Besonders hervorheben möchten wir noch, dass vasomotorische Störungen, als Cyanose, Oedeme u. s. w.,

bei allen unseren 4 Fällen fehlten. Ausser Friedreich hat sie Rütimeyer wiederholt beobachtet.

Blasen- und Mastdarmstörungen fehlten in unserem Fall II, III, IV. Auf die bei Fall I erwähnte geringe zeitweise Anhaltung des Urins ist wohl kein grosses Gewicht zu legen.

Zum Schluss müssen wir noch einmal die gesammte Körperhaltung und die Configuration der Wirbelsäule erwähnen. Schon oben ist erwähnt, dass alle unsere Kranken die ataktischen Bewegungen der Beine fast beständig mit den Augen verfolgten und controlirten. Hieraus folgt die charakteristische, nach vorn übergebeugte Haltung des Kopfes, welche schliesslich zu einer dauernden Stellung wird. Allein damit verbunden ist ferner sehr oft eine Kyphose der Brustwirbelsäule, namentlich in ihrer oberen Hälfte, welche am stärksten bei Friedrich (Fall III), recht deutlich auch schon beim kleinen Pöhlmann (Fall IV) ausgebildet war. Bei den beiden anderen Kranken war diese Kyphose wenigstens in sehr auffallendem Grade noch nicht entwickelt. Es mögen daher wohl individuelle Unterschiede (verschiedene Widerstandsfähigkeit der Wirbelsäule, Gewohnheiten, Beschäftigungen) eine Rolle spielen. Immerhin wird man aber unseres Erachtens wohl der Hauptsache nach die Abweichungen der Körperhaltung leicht als secundäre Folgen der Ataxie und des Bestrebens der Kranken, diese Ataxie nach Möglichkeit in ihren Wirkungen zu hemmen, erklären können. Schon beim Sitzen der Kranken kann man die Beobachtung machen, wie dieselben bei zusammengesunkenem gekrümmten Rücken sicherer sitzen, als bei gerade gestrecktem Oberkörper. Zu letzterer Körperhaltung bedarf es einer viel grösseren Muskelanstrengung, und es wird sich also die Ataxie dabei viel stärker geltend machen, als bei der möglichst passiven, mehr gekrümmten Körperhaltung. — Die oben beschriebene Haltung des Kopfes und der Wirbelsäule ist eine bei der hereditären Ataxie sehr häufige Erscheinung, welche schon von Friedreich selbst beschrieben und seitdem den meisten späteren Beobachtern ebenfalls aufgefallen ist.

Aus allem Mitgetheilten folgt, dass unsere vier Fälle bis in die meisten Einzelheiten hinein die grösste Uebereinstimmung unter einander zeigten. In der That, je mehr der ärztliche Blick durch die Beobachtung derartiger Kranken geübt ist, um so mehr tritt auch das ungemein charakteristische und übereinstimmende Verhalten aller Kranken mit echter Friedreich'scher Ataxie hervor. Wir betonen diese Uebereinstimmung in unseren Fällen um so mehr, als sie alle 4

ganz verschiedenen Familien angehörten, also nicht etwa eine „familiäre Aehnlichkeit und Zusammengehörigkeit“ vorlag. Wenn man auch zugeben kann, dass, wie Marie sich ausdrückt, jede Familie die Friedreich'sche Krankheit gewissermaassen „auf ihre Façon“ repräsentirt, so müssen wir andererseits auch das wirklich Typische und die grosse Uebereinstimmung aller Fälle von „echter“ Friedreich'scher Ataxie hervorheben. Namentlich von der gewöhnlichen Tabes dorsalis lässt sich das Krankheitsbild von dem geübten Auge meist auf den ersten Blick unterscheiden: die normal reagirenden Pupillen, die leichte Sprachstörung, die gewöhnlich starke Ataxie der Arme, vor Allem aber die statische Ataxie des Rumpfes beim Sitzen und Stehen, der hin- und herschwankende, taumelnde, an das Gehen eines stark Betrunkenen erinnernde Gang, endlich die meist nur geringen Sensibilitätsstörungen und die ganz fehlenden Blasenstörungen — dies Alles sind Erscheinungen, welche die Friedreich'sche Krankheit durchaus von der Tabes unterscheiden. Erst in sehr weit vorgeschrittenen Fällen verwischt sich das Krankheitsbild mehr und mehr — insbesondere, wenn motorische Lähmungen u. a. hinzutreten.

Allein, so sehr wir auch einerseits das Typische der Friedreich'schen Krankheit hervorheben müssen, so dürfen wir andererseits auch nicht vergessen, dass aller Wahrscheinlichkeit nach (vgl. z. B. die oben erwähnten Beobachtungen von Dejerine u. A.) auch Abweichungen von dem Typus vorkommen, Vermischungen der hereditären Ataxie mit Symptomen anderer hereditärer Nervenkrankheiten (z. B. hereditärer Muskelatrophie u. a.). Auch diese Thatsache bietet der pathologischen Auffassung keine principiellen Schwierigkeiten dar, sobald man über den rein klinischen Gesichtspunkten den allgemeineren ätiologischen Standpunkt nicht ausser Acht lässt. Die Friedreich'sche Krankheit gehört zur grossen von Strümpell zusammengefassten Gruppe der „hereditären Systemerkrankungen“, und dass hierbei Uebergänge und Mischformen vorkommen können, ist ebenso sicher, wie die zu Recht bestehende Thatsache, dass sich trotzdem in den einzelnen Krankheitsgruppen meist eine ganz wunderbare und noch völlig unverständliche Gesetzmässigkeit in der Localisation der Entartung geltend macht.